Lane Medical Library

Aus der Universitäts-Nervenklinik Kiel.
(Direktor: Prof. Dr. Stertz.)

Die diagnostische Verwertbarkeit des Zwischenhirnsyndromes (Stertz) an der Hand von 9 Krankheitsfällen.

INAUGURAL-DISSERTATION
ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER CHRISTIAN-ALBRECHTS-UNIVERSITÄT
ZU KIEL

vorgelegt von

Günther Schmidmann
approbierter Arzt
aus Hannover.

KIEL 1935

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei von Robert Kleinert, Quakenbrück.

Nr. 41.
Rektoratsjahr 1935/36.

Referent: Prof. Dr. Stertz.
Korreferent: Prof. Dr. Braun.

Zum Druck genehmigt: Prof. Dr. Löhr, Dekan.

Meinen lieben Eltern
in Dankbarkeit gewidmet.

Die Symptomatologie und Diagnostik der Erkrankungen des Hirnstammes, insonderheit des Zwischenhirnes, ist besonders in neuerer Zeit Gegenstand vielseitiger Erörterungen gewesen. Die Vielgestaltigkeit der Symptome bei einem in dieser Gegend lokalisierten Krankheitsprozeß hat eine Reihe von Autoren auf Grund von eigenen Beobachtungen und deren statistischer Verwertung veranlaßt, aus der Vielheit der Krankheitserscheinungen einzelne prägnante und häufiger auftretende Symptome herauszugreifen und zu Symptomkomplexen zusammenzufassen, welche dann eine lokaldiagnostische Bedeutung beanspruchen konnten. Trotz der Verschiedenheit der Auffassungen über die Verwertbarkeit dieser „Syndrome" bezüglich der Lokalisation des Krankheitsvorganges konnte, besonders von seiten derjenigen Autoren, die sich gegen eine Aufstellung von derartigen Syndromen aussprachen, einer gewissen Reihe von Symptomen eine lokaldiagnostische Brauchbarkeit nicht abgesprochen werden. Weiß, in dessen Veröffentlichung „Zur Klinik der Tumoren mit Zwischenhirnsymptomen" das Für und Wider in dieser Frage ausführlich gewürdigt wird, hält es für angebrachter, „nicht von Syndromen, sondern von besonders häufigen oder bevorzugten Zwischenhirnsymptomen zu sprechen". Derselbe Autor weist aber in seiner Arbeit gleichzeitig darauf hin, daß von allen mit der Symptomgestaltung der Zwischenhirnerkrankungen in Beziehung stehenden Syndromen das seinerzeit von Stertz aufgestellte Syndrom den bisher gemachten Erfahrungen und Beobachtungen bei Erkrankungen im Zwischenhirn am meisten gerecht wird. Ueber dieses Zwischenhirnsyndrom berichtete Stertz zum ersten Male im Jahre 1929 auf der Versammlung der Südwestdeutschen Neurologen in Baden-Baden. Es handelte sich damals um die Mitteilung von Beobachtungen, die bei Hirntumoren des Zwischenhirngebietes und solcher, die das Zwischenhirngebiet in Mitleidenschaft gezogen hatten, gemacht werden konnten. In einer im Jahre 1931 in der „Deutschen Zeitschrift für Nervenheilkunde" erschienenen Veröffentlichung konnte Stertz dann an Hand eines Materials von 23 Fällen weitere Mitteilungen über die diagnostische Verwertbarkeit dieses Syndroms machen und besonders eindrucksvoll nachweisen, daß nicht nur bei Tumoren, sondern auch bei anderen Erkrankungen des Hirnstammes das betreffende Syndrom erkennbar war. Neben zahlreichen Tumorfällen wurden hier einschlägige Fälle von Hirnabszeß, Hydrocephalus, Arteriosklerose, Lues cerebri, Paralyse, multiple Sklerose, Trauma und u. a. Epilepsie und Encephalitis epidemica veröffentlicht. Wenn auch das Syndrom in allen

Fällen nicht so ausgesprochen hervortrat, so standen doch einzelne Bestandteile desselben immerhin so deutlich im klinischen Vordergrund, daß lokalisatorische Rückschlüsse während des klinischen Verlaufes gezogen werden konnten, die sich dann anatomisch bewahrheiteten. Es sei nun jetzt auf die das Stertzsche Syndrom bildenden einzelnen Symptome hingewiesen. Als wichtigste derselben wurden Schlafsucht und „eigenartige" psychische Störungen angeführt. Weiterhin wurden Pupillensymptome „im Sinne wechselnder Differenz und zeitweiser oder dauernder Herabsetzung der Reaktion bis zur Starre", Blasenstörungen und schließlich andere vegetative Störungen, wie Gewichtsschwankungen und Menstruationsanomalien, als charakteristische Merkmale einer Zwischenhirnerkrankung hervorgehoben. Als wesentliches Kennzeichen der psychischen Störung, der von Stertz eine größere Bedeutung für das Syndrom beigemessen wurde als von seiten anderer Autoren, sah er „eine Senkung des allgemeinen psychischen Energieniveaus, welche sich auf alle psychischen Leistungen auswirkt" an. Sie führt auf dem Gebiete des Denkens zu einer Art Demenz, auf dem Gebiete des Gedächtnisses zu einem Korsakowschen Syndrom, auf affektivem Gebiete zu flacher Euphorie oder zu einem spontan und reaktiv apathischen Verhalten. Was das Willensgebiet anbetrifft, so stellte Stertz das Fehlen jeglicher Initiative fest, ja er weist sogar auf das Vorkommen eines Stupor-ähnlichen Zustandes hin.

Betrachten wir erst einmal weiter die von anderen Autoren mitgeteilten Beobachtungen und Erfahrungen auf dem Gebiete der Zwischenhirnsymptomatologie. Viele in dieser Hinsicht interessierende Mitteilungen in der neurologischen Literatur sind bereits von Weiß in seiner oben angeführten Arbeit besprochen worden.

So stellt Högner auf Grund eines Materials von 100 Fällen aus der Literatur eine Reihe von Symptomen auf, die für ihn als die wichtigsten klinischen Merkmale einer Erkrankung des dritten Ventrikels gelten, und zwar: 1. psychische Störungen und Bewußtseinstrübungen von leichter Benommenheit bis zum Coma, 2. tonisch-clonische Krämpfe mit und ohne Bewußtseinsverlust, Zuckungen aller Art, 3. vegetative Störungen, bald stärker, bald schwächer ausgeprägt, je nach dem Ausgangspunkte des Krankheitsprozesses, und schließlich 4. plötzlichen Tod. Alle diese Symptome faßt er unter der Bezeichnung des „Syndroms des dritten Ventrikels" zusammen. Je nach der Art der Erkrankung — es handelt sich hier fast ausschließlich um Tumoren, in acht Fällen um eine Blutung, in weiteren acht Fällen um eine hydrocephale Erweiterung des dritten Ventrikels — und entsprechend des Ausgangspunktes eines Prozesses traten neben den anderen Störungen die vegetativen Symptome entweder vereinzelt, gehäuft oder sogar überhaupt nicht auf. So fand Högner bei Tumoren, die vom Thalamus ausgingen, und bei solchen, die zuerst in der Aquaeduct- bzw. Mittelhirngegend lokalisiert waren, mit als einzige, aber umso deutlichere vegetative Störung die Schlafsucht. Bei seinen 100 Fällen konnte er dieselbe 28mal feststellen. Tumoren, die von der Hirnbasis ihren Ausgang genommen hatten, wiesen als wichtige Merkmale eine Störung

des Wasserhaushaltes und Temperaturschwankungen auf. Solche, die lediglich im dritten Ventrikel und in dessen Wandungen lokalisiert waren und im eigentlichen Sinne als Tumoren des dritten Ventrikels gelten durften, zeigten alle denkbaren vegetativen Symptome, wie z. B. Störungen der Vasomotilität, der Pupilleninnervation, Blasen-Mastdarmschädigungen, Stoffwechselanomalien und Schlaffunktionsstörungen. Durch ihre Symptomlosigkeit im Sinne des Högnerschen Ventrikelsyndroms fielen dagegen Tumoren auf, die vom Dach des Ventrikels ausgingen. Bei den acht Fällen, in denen eine Blutung in den dritten Ventrikel vorlag, traten nebst psychischen Störungen solche des Temperaturhaushaltes und als von Högner bezeichnetes Kardinalsymptom einer Blutung in den dritten Ventrikel plötzlicher Tod auf. Psychische Veränderungen waren in den von H. bearbeiteten 100 Fällen fast regelmäßig nachweisbar, wogegen die Schlafsucht, wie oben erwähnt, nur 28mal, Pupillenveränderungen 21mal und plötzlicher Tod 23mal festgestellt wurden. Immerhin ist hier der plötzliche Tod eine verhältnismäßig häufige Erscheinung im Symptombild der Erkrankungen des dritten Ventrikels. Rosenfeld, der auf Grund seines Tumormaterials über die klinischen Erscheinungen bei Steigerung des intraventrikulären Druckes namentlich im vierten Ventrikel berichtet und dabei ein „Syndrom für den vierten Ventrikel“ aufstellt, betont in gewissem Gegensatz hierzu, daß Erkrankungen, die in der Umgebung des dritten Ventrikels ihren hauptsächlichsten Angriffspunkt haben, zunächst mehr zu leichteren Graden von Bewußtseinsstörungen, zu schlafsüchtigen Zuständen führen. Diese Bewußtseinsstörungen brauchen nicht mit einer solchen Plötzlichkeit aufzutreten und nicht so rasch zum Tode zu führen, wie bei Drucksteigerungen im vierten Ventrikel.

Eine weitere Zusammenfassung von charakteristischen, auf das Zwischenhirn hindeutenden Krankheitserscheinungen ist der von Lhermitte und Henry Claude seinerzeit geprägte Symptomkomplex der „Région infundibulo-tubérienne“, der auch als „Syndrome infundibulaire“ bezeichnet wird, und dessen wesentlichste Merkmale eine Hypersomnie, bitemporale Hemianopsie, Tachykardie, Polydipsie und Polyurie sind.

Es seien noch vereinzelte Fälle aus der Literatur erwähnt, die mit ihren klinischen Erscheinungen ebenfalls in das hier zu besprechende Gebiet der Zwischenhirnschädigung gehören. Pette berichtet über zwei Fälle mit deutlichen Zwischenhirnsymptomen, von denen bei der Obduktion der eine Fall eine kastaniengroße Geschwulst des Zwischenhirns, die den dritten Ventrikel ausfüllte, aufwies, während es sich bei dem zweiten Fall um einen haselnußgroßen Tumor im Hirnschenkelgrau handelte. Der Tumor reichte hier nach vorn bis in die Höhe des Infundibulums und stülpte die Seitenwandung des dritten Ventrikels von links und unten her stark vor. Beiden Fällen war eine ausgesprochene Schlafsucht und psychische Veränderungen als charakteristische Symptome gemeinsam. Läppisch-kindliches Wesen, kritikloses und gleichgültiges Verhalten, kennzeichneten die psychischen Störungen. In dem ersten Falle, wo die Geschwulst lediglich im dritten Ventrikel und dem

Zwischenhirn lokalisiert war, waren außerdem hochgradige vegetative Störungen vorhanden. So wurde eine deutliche Zunahme des Körpergewichts innerhalb weniger Monate, tachykardische Anfälle, starke Durst- und Hungergefühle, wie auch Nachlassen der Potenz beobachtet. Im weiteren klinischen Verlauf trat eine Polyurie mit deutlicher Herabsetzung der Konzentrationsfähigkeit auf. Es erfolgte dann später eine rapide Abnahme des Körpergewichtes. Kurz ante exitum traten auffallende Temperaturerhöhungen ungewisser Herkunft auf und es kam zu Pulsschwankungen paroxysmaler Art. Der Pat. zeigte mit der Zeit außerdem in seinem Habitus ein der Dystrophia adiposogenitalis ähnliches Bild. Zu dem zweiten Falle bemerkt P e t t e , daß hier auch unter anderen neurologischen Symptomen Pupillenstörungen sichtbar wurden.

In einem „Beitrag zur Klinik der Ventrikeltumoren“ veröffentlichen B ü r g e r - P r i n z und G ü n t h e r zwei zur Beobachtung gelangte Fälle und deren Obduktionsbefund. Klinisch waren auch hier in beiden Fällen psychische Störungen sichtbar, und zwar in dem einen Fall, wo es sich um ein von der Ventrikelwandung ausgehendes, den rechten Seitenventrikel völlig ausfüllendes Gliom handelte, trat Vergeßlichkeit, Desorientiertheit und ein apathisch-euphorisches Verhalten zutage. Im anderen Falle, bei dem ein haselnußgroßes Gliom an der Seitenwand des dritten Ventrikels gefunden wurde, bestand die psychische Veränderung mehr in einer allgemein psychischen Verlangsamung. Beide Fälle wiesen Pupillenstörungen auf, beim ersten Fall war eine deutliche Anisokorie vorhanden, beim zweiten waren die Pupillen entrundet. Das Bild einer Z.-H.-Erkrankung wurde beim ersten Falle durch Schlafsucht, Blasenstörungen und schließlich durch einen unerklärbaren Temperaturanstieg ante exitum noch vervollkommt. Weiterhin wiesen die zwei Fälle als eigenartigen Befund eine unspezifische positive Wa.-Re. im Liquor auf, die zwar nur vorübergehend festgestellt werden konnte. B ü r g e r - P r i n z und G ü n t h e r wollen gerade aus dem letzten Befund einen gewissen Hinweis für die Lokaldiagnose ableiten, indem sie meinen, daß der unspezifisch-positive Ausfall der Wa.-Re. im Liquor, der bei Hirntumoren hin und wieder beobachtet wird, häufiger bei Tumoren der Ventrikel als bei Tumoren anderer Lokalisationen anzutreffen sei.

Weiterhin mag jener von L ü d e c k e mitgeteilte Fall angeführt werden, in welchem neben angioneurotischen Störungen an der Haut des Gesichtes und Halses, neben „peinlichen“ Paraesthesien in der Haut des ganzen Körpers zunehmende Schlafsucht und zeitweise Augenmuskel- bzw. Pupillenstörungen auftraten. Die letzten äußerten sich in einer Differenz und Herabsetzung der Lichtreaktion. Bei den Augenmuskellähmungen handelte es sich in erster Linie um eine beiderseitige Ptosis, besonders beim Uebergang aus dem Schlaf- in den Wachzustand. L. bezeichnet dieselben auch als „Schlafaugenmuskellähmungen“. Bei der Obduktion fand man einen ins Lumen des dritten Ventrikels und der Seitenventrikel hineingewachsenen Tumor, der auf Grund der histologischen Untersuchung wahrscheinlich vom Ventrikelependym seinen Ausgang genommen hatte. L ü d e c k e folgert daraus, daß die oben-

erwähnten Symptome als charakteristisch für solche Fälle anzusehen sind, die, wie im vorliegenden Falle, nicht auf eine Destruktion, sondern auf einen langsam sich steigernden Druck im dritten Ventrikel zurückzuführen sind.

Neben Curschmann weisen noch Wohlwill und Puusepp besonders auf die Bedeutung der vegetativen Funktionsstörung für die Symptomatologie der Z.H.-Erkrankungen hin. Wohlwill stellt an Hand eines umfangreichen Obduktionsmateriales fest, daß das gelegentlich zu beobachtende Fehlen einer Abmagerung bei den sonst kachektischen Carcinomkranken n. Ve. auf einer histologisch nachweisbaren Veränderung im Z.-H.-Hypophysengebiet beruht, wobei es sich meist um Ca.-Metastasen handelt. Puusepp führt bei einem zystischen Gliom am Boden des dritten Ventrikels mit Ausfüllung desselben und Erweiterung der Seitenventrikel als typische Krankheitserscheinungen Tonuserschlaffung, Amyotrophie und allgemeine starke Abmagerung an. Daneben kam es zur Schlafsucht und Temperatursteigerungen. Das Entstehen der Hypotonie glaubt sich P. durch Läsion eines am Boden des Z.-H. angenommenen tonusfördernden Apparates erklären zu können. Auch die übrigen vegetativen Störungen werden als zwischenhirnbedingt angesehen.

Zum Schluß seien noch die von Weiß mitgeteilten Beobachtungen bei Tumoren, die das Z.-H.-Gebiet allein betrafen oder, wie in der Mehrzahl seiner Fälle, von der Umgebung aus schädigend auf dasselbe gewirkt hatten, erwähnt. Symptome wie Schlafsucht, Pupillenstörungen, psychische Veränderungen verschiedener Art, vegetativ-vasomotorische Störungen, Gewichtsabnahme, Polyurie, Pollakisurie, Temperaturerhöhung ohne interne Ursache und plötzlicher Tod werden hier als wichtigste Merkmale einer Z.-H.-Erkankung aufgeführt. Bei den sieben mitgeteilten Fällen wurde von den oben aufgezählten Symptomen die Schlafsucht regelmäßig angetroffen. In ungefähr der Hälfte der Fälle waren Pupillenanomalien nachweisbar, die sich durch eine Differenz und träge Lichtreaktion bemerkbar machten. Bei den psychischen Störungen trat neben ausgesprochenem Rededrang und einer inadaequaten Euphorie eine erschwerte Auffassung zutage. Kindisches, oft sinnloses Benehmen, Vergeßlichkeit und schlechte Orientierung fielen weiterhin auf. Es wird auch noch von W. über epileptiforme Anfälle berichtet, deren Entstehungsursache ihm aber nicht klar genug erscheint.

Ueberblicken wir noch einmal alle für eine Z.H.-Erkrankung als charakteristisch geltenden Symptome, so kommen wir zu der Feststellung, daß zwar eine in mancher Hinsicht auffallende Abweichung in der Symptomgestaltung nicht abgestritten werden kann, daß aber einige bestimmte Symptome immer wiederkehren. Und so finden wir unter den am häufigsten auftretenden Symptomen jene drei besonders typischen, wie die Schlafsucht, die psychischen Veränderungen und die Pupillenstörungen. Somit würde, wie schon früher angedeutet wurde, von allen Z.-H.-Symptomkomplexen dem seinerzeit von Stertz aufgestellten Z.-H.-Syndrom der Vorzug zu geben sein. Weiß spricht sich in diesem

Sinne folgendermaßen aus, „daß die Aufstellung von Stertz die erfahrungsmäßige Häufigkeit wohl am genauesten widerspiegelt".

Das nicht immer einheitliche klinische Bild jener sich im Gebiet und der Umgebung des dritten Ventrikels abspielenden Krankheitsprozesse hat verständlicherweise eine Reihe von Autoren veranlaßt, ein Syndrom des dritten Ventrikels und auch des Zwischenhirns nicht anzuerkennen. So lehnen u. a. Fulton und Bailey ein solches Syndrom ab und bringen die Symptome nur in Zusammenhang mit einer Schädigung benachbarter Zentren. Daß den Syndromen ein gewisser lokaldiagnostischer Wert zukommt, wird auch von diesen Autoren nicht bestritten. Albrecht, der in dieser Beziehung besonders auf die Schwierigkeiten der Lokaldiagnose bei Tumoren des dritten Ventrikels hinweist, hält es nicht für unmöglich, daß die als Herdsymptome aufgefaßten Störungen, wie Schlafsucht und psychische Veränderungen, durch den sehr oft vorhandenen allgemeinen Hirndruck hervorgerufen werden, der meist im Vordergrund der klinischen Erscheinungen zu stehen pflegt. Auch Pette deutet darauf hin, daß gerade bei Tumoren größte Vorsicht gegenüber Rückschlüssen lokalisatorischer Art am Platze sei. Was das Symptom der Schlafstörung betrifft, so macht Pette darauf aufmerksam, daß von seiten der Hirnrinde und des Thalamus opticus die vegetativen Vorgänge im Zwischenhirn eine gewisse Beeinflussung erfahren können, und daß somit auch einer Störung in dem Schlaf-Wachmechanismus lokaldiagnostisch „immer nur ein bedingter Wert beigemessen werden kann, und immer nur im Rahmen aller anderen Symptome". Stertz konnte nun in seiner Veröffentlichung über das Z.-H.-Syndrom unter Berücksichtigung all dieser berechtigten Bedenken nachweisen, daß allgemeine Hirndruckerscheinungen bei seinen Fällen vor den übrigen klinischen Symptomen fast ganz in den Hintergrund traten. Er konnte daher den Anspruch erheben, daß die seiner Ansicht nach für eine Zwischenhirnschädigung typischen Symptome als Herdsymptome gewertet wurden. Für den Ausbau der Lokaldiagnostik bestimmter Hirngegenden, hier speziell des Zwischenhirngebietes, ist es unerläßlich, immer wieder solche Fälle zur Veröffentlichung zu bringen, bei denen auf diese Gegenden allein beschränkte Krankheitsprozesse vorliegen. Symptome nur durch Fern- und Druckwirkungen oder durch eine Allgemeinschädigung erklären zu wollen, wird stets unbefriedigend sein. Wenn mit vorliegender Arbeit an Hand von neun Fällen ein weiterer Beitrag zur Symptomatologie der Z.-H.-Erkrankungen gebracht werden soll, so muß hier von vornherein betont werden, daß die Entstehung der Z.-H.-Symptome durch die in diesen Fällen erhobenen anatomischen Befunde nicht immer eindeutig zu erklären war. Dennoch berechtigte der klinische Verlauf dazu, eine Schädigung in dem Gebiet des Zwischenhirnes anzunehmen, zumal neben den klinischen Beobachtungen von verschiedenster Seite die wichtigen Ergebnisse der experimentellen Erforschung dieses Hirnabschnittes zur Unterstützung dieser Annahme mitherangezogen werden konnten.

Die klassischen experimentellen Untersuchungen von Karplus und Kreidl, die sich als erste mit dem Z.-H. experimentell beschäftig-

ten, führten zu dem glaubhaften Nachweis des Vorhandenseins vegetativer Zentren in der Gegend des Corpus subthalamicum. Hier wurde ein übergeordnetes Regulationszentrum für die glatte Muskulatur des Auges, die Vasomotilität, die Schweiß-, Tränen- und Speichelsekretion und schließlich, wie weitere Versuche von Lichtenstern bestätigen konnten, für die Blasenmuskulatur angenommen. Isenschmidt und Krehl fanden dann weiter durch Anwendung der Ausschaltungsmethode im Tuber cinereum die für die Wärmeregulation verantwortliche Zentrale, nachdem durch vorhergehende Reizversuche, d. h. Stichverletzungen, ein auf eine bestimmte Stelle lokalisiertes Wärmezentrum nicht gefunden werden konnte. Eine große Zahl namhafter Forscher war und ist auch heute noch um die genaue Lokalisation des Schlafregulationszentrums bemüht. Mauthner kam auf Grund seiner Studien bei der Nona-Erkrankung zu der Annahme eines solchen Zentrums in dem um den dritten Ventrikel liegenden hinteren Höhlengrau. Diese Lokalisation wurde durch die von v. Economo bei der Encephalitis lethargica im Jahre 1916/17 festgestellten Veränderungen am Höhlengrau des dritten Ventrikels weiter bestätigt. V. Economo weist jedoch darauf hin, daß sich dieses Zentrum für die Schlafsteuerung noch weiter nach vorn erstrecken müsse. Das im Verlauf der Encephalitiserkrankung von ihm wiederholt beobachtete Auftreten von Schlaflosigkeit brachte ihn zu der Ansicht, daß im vorderen Abschnitt des Höhlengraues ein weiterer Teil des Schlaf-Wachregulationszentrums liegen müsse, bei dessen Erkrankung es zu einem krankhaften Wachsein komme. Kleist setzt sich wieder mehr für die mittlere Gegend des Höhlengraues als Stelle des Schlafwachzentrums ein. Dieser Meinung würde insofern v. Economo beipflichten, als er ja auch in dieser Gegend das Zentrum lokalisiert wissen will. Trömmer hält dagegen den Thalamus für den eigentlichen Schlafregulator, spricht aber gewissen Stellen des zentralen Höhlengraues die Tätigkeit, schlaferzeugende Reize zu bilden, nicht ab. Durch die gemeinschaftlichen experimentellen Untersuchungen Spiegel's mit Nagasaka und Inaba am zentralen Höhlengrau im Mittel- und Zwischenhirngebiet wurde — besonders durch den Versuch mit Inaba — die Anschauung Trömmer's unterstützt. Erwähnt seien auch noch die eindrucksvollen elektrischen Reizversuche von Heß. So sehen wir, daß gerade auf diesem Gebiete der Lokalisation des Schlaf-Wach-Mechanismus die Ansichten noch nicht einheitlich sind. Es sei zum Schluß noch an jene histologischen Untersuchungen des Zwischenhirnes erinnert, wie sie von Greving und Gamper durchgeführt wurden. Ersterer hat uns durch den histologischen Nachweis eines Z.-H.-Hypophysensystems eine bessere Erklärung für das Zustandekommen wichtiger vegetativer Funktionsstörungen, wie z. B. für das Krankheitsbild des Diabetes insipidus, geben können. Gamper schließlich will auf Grund histologischer Veränderungen des Zwischenhirns, die er bei der Untersuchung des Gehirns chronischer Alkoholiker fand, sogar psychische Veränderungen, wie das Zustandsbild eines Korsakow an bestimmte Z.-H.-Stellen gebunden wissen. Das Corpus mamillare, bei dem histo-

logische Veränderungen am regelmäßigsten und am stärksten angetroffen wurden, wird von ihm für das Zustandekommen des Korsakowschen Syndromes verantwortlich gemacht.

Wenn auch alle diese Versuche und Befunde in Hinsicht auf die Lokalisation zum Teil noch nichts Endgültiges darstellen, so geben sie uns doch immerhin eine genügende Bestätigung dafür, daß das Z.-H. auf Grund seiner bestimmten physiologischen Aufgabe auch bei krankhaften Veränderungen ein ihm eigenes typisches Symptombild zeigt.

Es seien nun als weitere Beispiele für die Symptomgestaltung bei Zwischenhirnerkrankungen neun Fälle, die in der Kieler Nervenklinik zur Beobachtung gelangten, mit den dazu gehörenden Obduktionsbefunden mitgeteilt, wobei auch gleichzeitig auf die lokaldiagnostische Verwertbarkeit des Z.-H.-Syndrom (Stertz) hingewiesen werden soll.

Hirntumoren.

Fall 1. B. L., Schlosser, 19 Jahre, erste Aufnahme vom 10. 11. 1930 bis 1. 12. 1930. Zweite Aufnahme vom 16. 12. 30 bis 21. 12. 30.

Vorgeschichte:

Mitte Oktober 1930 Schwächegefühle im linken Arm und Bein, Hängen des linken Mundwinkels. Anfang November undeutliche Sprache, Zunahme der paretischen Erscheinungen in der linken Körperhälfte. Schlafsucht.

Aufnahmebefund:

Neurologisch: Ptosis rechts. Pupillen gleichweit. L. und C.R.: beiderseits positiv. Fundus: Grau-blasse Papillen, sonst o. B. Parese des linken Mundfacialis, starker Speichelfluß. Zunge weicht beim Herausstrecken nach links ab. Parese des linken Armes. Sehnenreflexe links lebhafter als rechts. Fußklonus links. Grob-ataktische Bewegungen der linken unteren Extremität beim Kniehackenversuch. Positiver Romberg. Beim Gehen Fallen nach links. Linksseitige Adiadochokinese. Sensibilität: Abschwächung für alle Qualitäten auf der linken Körperseite. — Wa.Re.: in Blut und Liquor negativ. Normaler Liquorbefund. Röntgenaufnahme des Schädels: o. B.

Psychisch: Läppisch-euphorisch, desorientiert über Ort und Zeit. Während der Untersuchung auffallend schläfrig.

Weiterer Verlauf: Am 12. 11. linksseitiger Babinski, grob-ataktische Störungen bei sämtlichen Zielbewegungen. Pat. näßt ein. Ende November: Zunahme der Schlafsucht, Pat. konfabuliert, ist weiterhin desorientiert. Lacht ohne Anlaß. Am 1. 12. zur Stoffwechseluntersuchung in die Medizinische Klinik verlegt. Die Untersuchung ergibt kein besonderes Resultat. Die dort gleichfalls eingeleitete Rö.-Bestrahlung des Zwischenhirngebietes bleibt ohne Erfolg. Bei der Rückverlegung am 16. 12. ausgesprochene Kachexie, Schlafsucht, Apathie und deutliche Pupillenanomalien. Rechte Pupille erheblich weiter als die linke. Lichtreaktion rechts aufgehoben. Unter zunehmender Benommenheit erfolgt am 21. 12. der Exitus.

Diagnose:
Tumor im Mittelhirngebiet.

Obduktionsbefund:
Gliom im rechten Stammgangliengebiet und Zwischenhirn. Der Tumor reicht vorne unten bis ans Chiasma, bezieht den oberen Teil des Thalamus mit ein, nach medial reicht er bis zur Wand des dritten Ventrikels und lateral bis zur inneren Kapsel. Nach hinten dehnt sich der Tumor bis in die Pons aus, verdrängt hier den Aquaedukt mitsamt dem Höhlengrau nach links und oben. Im Bereich der Zwischenhirnkerne, des Bodens des dritten Ventrikels erreicht der Tumor seine größte Ausdehnung. Hier sind keine Strukturen mehr erkennbar. Er ist unscharf gegen die Umgebung abgegrenzt.

Epikrise:
Die klinischen Erscheinungen finden nachträglich ihre hinreichende Erklärung durch den anatomischen Befund. Für eine secundäre Beteiligung des Zwischenhirns an dem Krankheitsprozeß spricht der ganze Krankheitsverlauf, in dessen Vordergrund zunächst die spastisch-paretischen Symptome stehen. Man darf wohl annehmen, daß es erst einer intensiveren Schädigung des Zwischenhirns durch das weitere Wachstum des Tumors bedurfte, bis die annähernde Vollständigkeit des Stertz'schen Syndromes sichtbar wurde. Unter diesem Gesichtspunkte haben wir auch das verspätete Auftreten der Pupillenanomalien zu betrachten. Bemerkenswert ist das Korsakow-ähnliche Bild bei den psychischen Veränderungen. Das Hinzutreten cerebellarer Symptome kann man sich durch Druckwirkung des Tumors vom Pons aus erklären.

Fall 2. A. Th., Hausangestellte, 17 Jahre, vom 13. 5. 32 bis 15. 5. 32 in der Klinik.

Vorgeschichte:
Sommer 1931 periodisch auftretende Kopfschmerzen. Nach einem fast beschwerdefreien Intervall von drei Monaten seit Weihnachten 1931 erneut Kopfschmerzattacken mit zeitweiligem Erbrechen und Bewußtlosigkeitszuständen. Februar 1932 auffallende Müdigkeit. Pat. war reizbar, eigentümlich vergnügt, scherzte über ihre Krankheit. Später apathisches Verhalten und zunehmende Gedächtnisschwäche. Trotz geringer Nahrungsaufnahme und häufigem Erbrechen angeblich Gewichtszunahme seit Weihnachten 1931. Dreimaliges Aussetzen der Menses in der letzten Zeit.

Aufnahmebefund:
Neurologisch: Fragliche Klopfempfindlichkeit der rechten Stirngegend.

Pupillen: different, links weiter als rechts. L.R.: beiderseits träge, rechts weniger ausgiebig als links. C.R.: beiderseits prompt und ausgiebig. Fundus: Papillen beiderseits unscharf begrenzt, weißgrau. Supraorbitalpunkte druckschmerzhaft. Geringe Schwäche des rechten Mundfacialis. Patellar- und Achillessehnenreflexe: etwas lebhaft. Sonst

normales Reflexverhalten. Sensibilität intakt. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Zellzahl im Liquor normal. Nonne, Pandy: Opalescenz.

Psychisch: Teilnahmlos, flach-euphorisch, zeitlich desorientiert. Merkfähigkeit scheinbar erhalten.

Weiterer Verlauf: Verstärkte Kopfschmerzen, Erbrechen. Pat. wälzt sich unruhig im Bett umher. Angedeutete Bradykardie (56 Puls in der Minute). Ausgesprochene Schlafsucht. Am 15. 5. plötzliche Herzlähmung, Exitus.

Diagnose:
Zwischenhirntumor.

Obduktionsbefund:
Hypophysenadenom, das in den dritten Ventrikel und in den rechten Seitenventrikel eingewachsen ist. Seitenventrikel sehr stark dilatiert. Dritter Ventrikel nicht abgrenzbar. Stammganglien, besonders rechts, flach zur Seite gedrückt. Der Tumor, der etwa pflaumengroß ist, und blumenkohlförmig von der Hypophysengegend in den rechten Seitenventrikel hineinragt, ist seitlich gut abgrenzbar.

Epikrise:
Die das Krankheitsbild beherrschenden vegetativen Störungen und psychischen Veränderungen lenkten bei dem eigentlichen Fehlen anderer neurologischen Symptome von vornherein den Verdacht auf eine Erkrankung im Z.-H.-Gebiet. Von lokaldiagnostischer Bedeutung waren auch die anamnestischen Mitteilungen über eine Gewichtszunahme und Menstruationsanomalien. Diese waren als weitere vegetative Symptome einer Z.-H.-Schädigung zu werten und konnten, zumal Blasenstörungen vermißt wurden, zur Sicherung der Diagnose mit herangezogen werden. Starke Hirndruckerscheinungen ließen vermuten, daß hier ein raumbeengender Prozeß, wahrscheinlich ein Tumor, vorlag. Der Sektionsbefund bestätigte später die Diagnose Zwischenhirntumor, wenn es sich auch primär um eine Hypophysengeschwulst handelte. Da die histologische Untersuchung an den Zwischenhirnkernen keine krankhaften Veränderungen ergab, mußte die starke Komprimierung des dritten Ventrikels und des Zwischenhirnes durch die Tumormasse für die klinischen Erscheinungen dieses Krankheitsfalles verantwortlich gemacht werden.

Fall 3. A. P., Kaufmann, 31 Jahre. Erste Aufnahme 5. 4. 18 bis 12. 11. 18. Zweite Aufnahme: 22. 8. 30 bis 25. 8. 30.

Vorgeschichte:
Keine erbliche Belastung. Normale Kindheitsentwicklung. Intelligenter Schüler. 1917 beim Militärdienst angeblich infolge eines Hitzschlages zum ersten Male mit Bewußtlosigkeit einhergehende Krämpfe am ganzen Körper. Wurde deshalb dienstuntauglich geschrieben. Später deutliches epileptisches Krankheitsbild mit Dämmerzuständen. Vom April bis Dezember 1918 in stationärer Behandlung der Kieler Nervenklinik. Allmähliche Besserung, nur noch vereinzeltes Auftreten kleinerer Anfälle z. T. ohne Bewußtseinsverlust (Petit mal?). Mit der Zeit Nachlassen der geistigen Spannkraft, Pat. wurde beruflich untauglich. An-

fang 1929 wiederholt heftige Kopfschmerzen mit gelegentlichem Erbrechen. Seit Oktober 1929 deutliche Charakterveränderung. Ausgesprochene Apathie und Antriebslosigkeit. Pat. blieb im Bett liegen, wollte nicht mehr aufstehen, klagte über Müdigkeit. Im Januar 1930 gehäuftes Auftreten epileptischer Anfälle. Juli 1930 Schlafsucht und Einnässen. Protrusio des rechten Auges.

Aufnahmebefund:

Neurologisch: Deutliche Klopfempfindlichkeit der rechten Stirngegend. Nervenaustrittspunkte rechts druckempfindlich. Protrusio beiderseits, rechts mehr als links. Pupillen: Entrundet, wechselnd weit. L.R.: minimal positiv. C.R.: nicht prüfbar. Linksseitige Facialisparese. Angedeuteter Babinski links, im übrigen normales Reflexverhalten. Sensibilität intakt. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Fragliche Tumorzacke der Goldsolkurve. Zellzahl im Liquor annähernd normal. Nonne: negativ; Pandy: Opalescenz.

Psychisch: Stark verlangsamt, reagiert nur auf energisches Fragen. Läppisches Vorbei- und Drauflosreden. Zeitlich desorientiert. Während der Exploration schläft Pat. ein.

Weiterer Verlauf: Meist unansprechbar, schläft viel, näßt dauernd ein. Unter zunehmender Verschlechterung des Allgemeinbefindens tritt der Exitus ein.

Diagnose:

Stirnhirntumor mit Z.-H.-Symptomen. — Genuine Epilepsie?

Obduktionsbefund:

Ueberapfelgroßer Tumor im gesamten Gebiet der rechten Stammganglien und des Marklagers. Der Tumor durchsetzt lateral die Inselrinde und dehnt sich nach vorn bis ins Marklager des rechten Stirnpoles aus. Medial die gesamten vorderen Abschnitte des Balkens einbeziehend, reicht er in den Frontallappen hinüber. Nach unten dringt der Tumor mit mehreren Zapfen bis zur Oberfläche der Hirnbasis vor. Das gesamte Zwischenhirn erscheint nach hinten breit ausgewalzt. Der Tumor zeigt im vorderen Balkenabschnitt zahlreiche zystische, feinmaschige Erweichungen. Spaltförmige Komprimierung des rechten Seitenventrikels durch die Tumormasse.

Epikrise:

Die klinischen Erscheinungen stimmen mit dem anatomischen Befund nachträglich gut überein, nur muß das Fehlen von Stammgangliensymptomen auffallen. Als wahrscheinlicher Ausgangspunkt des Krankheitsprozesses ist der vordere Balken anzusehen. Hierfür sprechen die dort angetroffenen makroskopischen Veränderungen älterer Art. Die bereits im Oktober 1929 sichtbar werdende, später deutlicher hervortretende psychische Störung und Schlafsucht, zu denen im Juli 1930 als ein weiteres Z.-H.-Symptom Blasenstörungen sich hinzugesellen, sowie endlich die in der Klinik beobachteten Pupillenanomalien ließen eine Mitbeteiligung des Zwischenhirns als unverkennbar erscheinen. Von Interesse ist noch die Frage, ob die unter dem Bilde einer genuinen Epilepsie in den früheren Jahren auftretenden Krankheitserscheinungen,

wie auch die späteren epileptischen Anfälle mit dem Tumor in kausalem Zusammenhang stehen, oder ob wir hier zwei voneinander unabhängige Krankheitsprozesse vor uns haben. Selbst wenn wir die Zeitdifferenz von ungefähr 10 Jahren zwischen dem ersten Auftreten der epileptischen Anfälle und dem Sichtbarwerden der späteren Krankheitssymptome berücksichtigen wollten, werden wir wohl doch nicht die exogene Bedingtheit der Epilepsie in diesem Falle ohne weiteres ablehnen können. — Es seien an dieser Stelle noch die Anschauungen jener Autoren erwähnt, die bei Erforschung der Genese der Epilepsie auf eine Mitbeteiligung des Zwischenhirnes beim Entstehen des epileptischen Krankheitsbildes hinweisen. Die bei der Epilepsie deutlich hervortretenden vegetativen Symptome, wie Pupillenveränderungen, Speichelfluß, Einnässen und oft tiefer Schlaf, machten eine subkortikale Entstehungsweise derselben immerhin glaubwürdig. So finden wir bei Högner unter den von ihm beobachteten Symptomen bei Erkrankungen des dritten Ventrikels, wie bereits erwähnt wurde, als ein wichtiges Merkmal epileptiforme Anfälle mit und ohne Bewußtseinsverlust. Högner weist hierbei auch auf die von L. R. Müller vertretene Ansicht über die Entstehung der Epilepsie hin, die derselbe sich durch eine Drucksteigerung im dritten Ventrikel infolge seröser Transsudation zu erklären versucht. O. Foerster spricht sich ebenfalls auf Grund eigener Beobachtungen für eine Mitbeteiligung subcortikaler Zentren an dem Zustandekommen epileptischer Anfälle aus. In der dieser Arbeit zu Grunde liegenden Veröffentlichung von G. Stertz berichtet Verf. über einen Fall von Genuiner Epilepsie, bei dem der Pat., der unter Petit-mal-Anfällen litt, auffällig schlafsüchtig war, ja sogar im Sitzen öfters einschlief. Die Mitteilungen von Redlich über Schlafanfälle bei Erkrankung der Hinterwand des dritten Ventrikels, die von diesem unter das von Gélineau schon im Jahre 1880 geprägte Krankheitsbild der Narkolepsie gruppiert werden, und die Beobachtungen gleicher Art bei der Encephalitis brachten Stertz im betreffenden Falle zu der Ansicht, daß diese Schlafattacken bei dem Epileptiker mit ihre Ursachen in einer Schädigung des Zwischenhirngebietes haben könnten. Stertz spricht daher auch von „einem Enthaltensein eines Zwischenhirnsyndroms im epileptischen Anfall".

Fall 4. L. A., Ehefrau, 41 Jahre, vom 19. 1. 33 bis 25. 1. 33 in der Klinik.

Vorgeschichte:

Seit Mitte September 1932 zunehmende Müdigkeit und Gedächtnisschwäche. November 1932 Lähmungserscheinungen im rechten Arm und Bein. Zeitweilig Klagen über Kopfschmerzen. Sonst wenig Krankheitsgefühle. Gleichgültig und antriebslos.

Aufnahmebefund:

Neurologisch: Amnestisch-aphasisch und paraphasisch. Deutliche Klopfempfindlichkeit des linken Scheitel- und Schläfenbeines. Nervenaustrittspunkte mäßig druckempfindlich. Pupillen: gleichweit, rund. L. u. C. R.: positiv. Fundus: Nervi Optici etwas blaß, sonst o. B.

Parese des rechten Mundfacialis. Angedeutete spastische Parese der rechten Extremitäten. Armreflexe: beiderseits lebhaft, rechts mehr als links. Mayer und Léri: links positiv, rechts negativ. — Trömmer: links negativ, rechts positiv. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft, rechts mehr als links. Positiver Babinski und Oppenheim rechts. Hypaesthesie und Hypalgesie der rechten Körperseite. — Wa.Re. in Blut und Liquor negativ. Deutliche Tumorzacke der Goldsolkurve. Starke Zellvermehrung im Liquor (80/3). Eiweißreaktionen: positiv.

Psychisch: Völlig desorientiert, wird bei der Untersuchung schläfrig. Ausgesprochen apathisch.

Weiterer Verlauf: Zunehmende Schlafsucht, Pat. ist kaum zu erwecken. Einnässen. Verlegung in die Chirurgische Klinik zur Palliativtrepanation. Bei Freilegung der Schläfen und Scheitelpartie kein Tumor sichtbar. Exitus in Benommenheit.

Diagnose:
Basistumor.

Obduktionsbefund aus dem Pathologischen Institut der Universität Kiel:

In Zerfall begriffenes Gliom der Hirnbasis mit Uebergreifen auf die linksseitigen Stammganglien und Erweiterung des linken Seitenventrikels. An der Hirnbasis in der Gegend der Corpora quadrigemina weißgraue Tumormasse. Die Corpora mamillaria sind vollkommen vom Tumor verdeckt. Nach links breitet sich der Tumor zur Fossa Sylvii hin aus.

Epikrise:
Zu den ersten Symptomen gehören eine auffallende Gedächtnisschwäche und zunehmende Müdigkeit. Nach zwei Monaten treten Anzeichen einer spastischen Parese und weitere psychische Veränderungen auf. Die zeitliche Aufeinanderfolge dieser verschiedenen Symptome weist in Uebereinstimmung mit dem Sektionsbefund darauf hin, daß sich hier — gerade entgegengesetzt zu dem ersten Falle — der Prozeß von der Hirnbasis, vom Zwischenhirn aus nach oben in das Stammgangliengebiet entwickelt hat. Das Syndrom, das sich wiederum als diagnostisches Hilfsmittel bewährt, ist infolge mangelnden Nachweises von Pupilienstörungen nicht ganz vollständig. Was die Sprachstörungen betrifft, so sind dieselben wohl angesichts des Gesamtzustandes nicht als Herdsymptome aufzufassen.

Fall 5. R. I., Ehefrau, 60 Jahre. Vom 20. 3. 33 bis 29. 3. 33 in der Klinik.

Januar 1933 Auftreten von Schlafsucht. Allgemeine Antriebslosigkeit und gleichgültiges Verhalten gegenüber häuslichen Pflichten. Fast regelmäßiges Einnässen während der Nacht. Trotz heftiger Kopfschmerzen wurden Klagen nur selten geäußert. Kurze Zeit vor der Aufnahme Gedächtnisstörungen. Pat. vermag sich jüngerer Ereignisse nicht mehr recht zu erinnern. Von der Nahrungsaufnahme unabhängiges

starkes Erbrechen. Pat. soll in der Zeit vor der Erkrankung zur Schwermut geneigt haben. In den letzten Jahren langsame Gewichtszunahme.

Aufnahmebefund:

Neurologisch: Starrer Gesichtsausdruck, gewisse Bewegungsarmut. Diffuse Klopfempfindlichkeit des Schädels. Pupillen: different, links weiter als rechts. L.R.: rechts weniger ausgiebig und träger als links. Fundus: Opticusgrenzen beiderseits verwaschen, keine Prominenz (ältere Stauungspapille). — Leichte Rigidität der oberen Extremität. Extrapyramidaler, rhythmischer Tremor der rechten Hand. Lebhafte Patellarreflexe, sonst normales Reflexverhalten. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Deutliche Tumorzacke der Goldsolkurve. Liquorzellzahl annähernd normal. Eiweißreaktionen: positiv. Liquordruck erhöht (350 mm Hg.). — Rö.-Aufnahme des Schädels: Hintere Sattellehne nicht sichtbar.

Psychisch: Läppisch-euphorisch, ohne Krankheitsgefühl. Spricht spontan nichts, ist antriebslos. Orientierung und Merkfähigkeit erhalten. Während der Untersuchung mehrmaliges Einnässen. Schläft in jeder Lage ein, ist aber leicht erweckbar.

Weiterer Verlauf: Vier Tage später völlig desorientiert. Weniger schlafsüchtig. Nach wie vor witzelnd, antriebslos. Näßt weiter ein. Zwecks Stoffwechseluntersuchung und Bestrahlung Verlegung in die Medizinische Klinik, wo bald der Exitus eintritt. Kurz ante exitum Temperatursteigerungen (bis 39°) ungeklärter Herkunft.

Diagnose:

Hypophysengangtumor.

Obduktionsbefund aus dem Pathologischen Institut der Universität: Apfelgroßes Gliom im vorderen Balken, das nach unten in die Gegend des dritten Ventrikels und des Zwischenhirns weitergewachsen ist. Im Bereich des Balkens Ausdehnung des Tumors bis ca. Fünfmarkstückgröße. Der Tumor ist hier von zahlreichen Blutungen und Erweichungen durchsetzt. Er scheint hier am ältesten zu sein. Ueber den Balken hinaus strahlt der Tumor in den linken Frontallappen aus und reicht bis an die Vorderhörner der Ventrikel heran, rechts bis an die Stammganglien. Der rechte Ventrikel ist spaltförmig zusammengedrückt, der linke Ventrikel etwas erweitert. Der dritte Ventrikel ist von oben leicht komprimiert, wird aber von der Tumormasse selbst nicht erreicht. In Höhe der Sehnervenkreuzung und davor scheint das Zwischenhirngebiet nach links verschoben und vom Tumor zusammengedrückt. — Die Hypophyse ist groß, in der Form unverändert. Die hintere Sattellehne ist flach, auffallend dünn und durchscheinend.

Epikrise:

Die Diagnose: Hypophysengangtumor stützte sich auf die auf eine Basiserkrankung hindeutenden klinischen Symptome, insonderheit aber auf den Röntgenbefund. Die Autopsie bestätigte letzteren nur in gewisser Weise. Die Feststellung einer Hypophysenvergrößerung und der

damit verbundenen Abflachung der hinteren Sattellehne konnte keine befriedigende Erklärung für das Zustandekommen der Z.-H.-Symptome geben. Das Auftreten derselben muß vielmehr auf die Komprimierung des dritten Ventrikels durch den Tumor, dessen Ursprungsgebiet im vorderen Balken zu suchen ist, zurückgeführt werden. Eine Druckwirkung der großen Hypophyse auf den Zwischenhirnboden ist mit Sicherheit nicht auszuschließen, erscheint aber unwahrscheinlich. Untersuchungen darüber, ob eine adenomartige Wucherung die Ursache der Hypophysenvergrößerung ist, sind noch nicht abgeschlossen. Die Aenderung auf affectivem Gebiete tritt hier umso deutlicher in Erscheinung, als laut Vorgeschichte in früheren Jahren bei der Pat. eine mehr depressive Gemütslage vorherrschte. Es ist weiterhin auf die Temperaturerhöhungen ante exitum hinzuweisen, für die ein klinischer Anhaltspunkt nicht gefunden werden konnte, und die mithin zentraler Natur zu sein scheinen. Ebenfalls sei auf die langsame Gewichtszunahme in den letzten Jahren aufmerksam gemacht, die jedoch in Anbetracht des vorgeschrittenen Alters vorsichtiger hinsichtlich der Zugehörigkeit zum Z.-H.-Syndrom beurteilt werden muß. Die extrapyramidalen Symptome werden durch den anatomischen Befund zur Genüge erklärt.

Fall 6. A. V., Ehefrau, 43 Jahre, vom 17. 10. 33 bis 18. 11. 33 in der Klinik.

Vorgeschichte:

Fünf Wochen vor Aufnahme Schwindel, Uebelkeit und Kopfschmerzen in der Schläfen- und Hinterhauptsgegend. Dieselben treten später anfallsweise auf und werden so heftig, daß Pat. sich im Bett hin und her wirft.

Aufnahmebefund:

Akromegaler Gesichtsschädel, auffällige Blässe der Haut. Angedeutete Bradykardie. Normaler Blutdruck.

Neurologisch: Pupillen: gleichweit, eng und rund. Positive Licht- und Konvergenzreaktion. Fundus: Papillen unscharf begrenzt, etwas grau. Geringe Prominenz (ältere Stauungspapille). Supraorbitalpunkte druckschmerzhaft. Lebhafte Patellarreflexe, im übrigen normales Reflexverhalten. Sensibilität intakt. Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Goldsolkurve: fragliche Tumorzacke. Zellzahl im Liquor annähernd normal. Nonne: Opalescenz, Pandy: schwach positiv. Röntgenaufnahme des Schädels: Frontal vertiefte Impressionen. Diffuse und unscharf begrenzte Verschattung unterhalb der Sella.

Psychisch: Apathisch, ohne Krankheitsgefühl. Meist somnolent, gähnt viel.

Weiterer Verlauf: Die Nachuntersuchung am 22. 10. 33 ergab: deutliche Tonuserhöhung und Lebhaftigkeit der Reflexe des rechten Armes. Linke Occipital- und Supraorbitalpunkte stark druckempfindlich. Ausgesprochener Druckpuls. Zunehmende Schlafsucht. Pat. reagiert kaum, schmatzt und näßt ein. Am 24. 10. Hirnpunktion. Bei der mikroskopi-

schen Untersuchung des aus dem Stirnhirnpol gewonnenen Hirnzylinders zeigt sich zellreiches Tumorgewebe. — Später: Parese des rechten Armes, Steigerung der Reflexe der rechten unteren Extremität, rechtsseitige Pyramidenzeichen. Am 18. 11. Exitus in schwer benommenem Zustande.

Diagnose:
Tumor cerebri mit Zwischenhirnsyndrom.

Obduktionsbefund:
Vertiefte Impressionen, Schädelknochen etwas verdünnt. Erhebliche Vergrößerung der linken Hemisphäre. Allgemeine Abplattung der Hirnwindungen, besonders im Bereich des linken Stirnhirns und der linken Zentralwindungen. Am linken Frontalpol in Höhe der dritten Frontalwindung eine blutig durchtränkte, kleinapfelgroße Tumormasse, die sich oberhalb und seitlich des Balkens fortsetzt. Unterhalb des Balkens ein zweiter, fast hühnereigroßer Tumor, der sich nach unten an den Ventrikel anlegt und denselben spaltförmig komprimiert. Nach hinten setzt sich dieser Tumor in das linke Stammgangliengebiet fort und reicht hier lateral bis zum Claustrum, nach medial bis zum Nucleus caudatus. Putamen und innere Kapsel sind nicht mehr erkennbar. Das gesamte Gebiet wird hier von einer blutig durchtränkten Tumormasse eingenommen. Auf einem Frontalschnitt direkt hinter den Corpora mamillaria ist Tumorgewebe nicht mehr sichtbar. Zwischenhirnbasis erscheint nach vorn verzogen.

Epikrise:
Im Vordergrunde stehen die starken Hirndruckerscheinungen und die Symptome einer spastischen Parese. Das spätere Hinzutreten des in diesem Falle nicht so ausgeprägten Syndromes deutet darauf hin, daß das Zwischenhirngebiet erst secundär in Mitleidenschaft gezogen wurde. Die Entstehung der Zwischenhirnsymptome werden wir uns durch die Druckwirkung des vom Stammgangliengebiet weiter vordrängenden Tumors auf die Hirnbasis zu erklären haben. Dieselbe dürfte wohl auch die Ursache der anatomisch sichtbaren Verziehung des Zwischenhirnbodens sein. Die Frage nach einem Zusammenhang der beiden getrennt auftretenden Tumorpartien ist für die Betrachtung des klinischen Verlaufs von keinem so großen Interesse.

Fall 7. G. K., Fischer, 59 Jahre, 3. 3. 34 bis 29. 5. 34 in der Klinik.

Vorgeschichte:
Früher trunksüchtig, von jähzornigem Wesen. September 1933 Kopfschmerzen und Erbrechen. Später Sprachstörungen. Pat. redete unverständlich, verstand oft nicht die Sprache seiner Umgebung. Beging sinnlose Handlungen und bedrohte die Familie.

Aufnahmebefund:
Adipöser kräftiger Mann. Blutdruck normal.

Neurologisch: Paraphasisch und sensorisch-aphasisch; Wortfindungsschwierigkeiten. — Linke Schläfe etwas klopfempfindlich. Pu-

pillen: gleichweit, entrundet. L.R.: ausgiebig, aber träge; C.R.: positiv. Fundus: Beiderseitige Stauungspapille mit Blutungen am Papillenrande. — Sehnenreflexe: seitengleich, etwas lebhaft. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Im Lumbal- und Suboccipitalpunktat annähernd derselbe Befund: Deutliche Tumorzacke der Goldsolkurve. Positive Eiweißreaktionen. Liquorzellzahl gering vermehrt. — Encephalographie: Ventrikel nicht gefüllt. Mangelhafte Füllung der Subarachnoidalräume mit Luft. Verwaschene Zeichnung der Sella und Processi clinoidei.

Psychisch: Schwer ansprechbar, meist benommen. Scheinbar desorientiert. Stumpf und gleichgültig.

Weiterer Verlauf: Im April: Parese des rechten Mundfacialis, beiderseitige Abducensparese, feinschlägiger, horizontaler Nystagmus. Fehlen des rechten Cornealreflexes, Hypaesthesie der rechten Gesichtshälfte. Zunahme der Stauungspapille. Pupillen deutlich verzogen, reagieren nicht mehr auf Licht. Schlafsucht und Einnässen. Im Mai: Starke Benommenheit, Pat. reagiert nur noch selten auf Anruf. Allgemeine Apathie und Antriebslosigkeit. Schmutzt und näßt weiter ein. Ende des Monats völlige Lähmung der rechten Seite, Parese der linken Seite. Sehnenreflexe rechts deutlich lebhafter als links, rechtsseitiger Babinski. Gekreuzte Kontraktur der Bauchmuskeln bei Beklopfen des Schädels. Ausgesprochene Klopfempfindlichkeit der linken Stirn- und Schläfengegend. Dauernde Gewichtsabnahme (von 103,5 kg auf 82 kg) während des klinischen Aufenthaltes. Exitus am 29. 5. 34.

Diagnose:
Linksseitiger Stirn- und Schläfenhirntumor mit Z.-H.-Symptomen.

Obduktionsbefund:
Knolliger überapfelgroßer Tumor der linken Basis, der mit der Dura verwachsen ist. Die Geschwulst hat zu tiefen Eindellungen des Gehirns im Bereich des Temporalpoles und des Stirnhirnes an der basalen und zentralen Fläche geführt. Sie reicht nach hinten bis zur Insel. Von der Gehirnsubstanz und Pia ist der Tumor leicht abschälbar. Erweiterung des contralateralen, rechten Seitenventrikels mit starker Verdrängung des linken und dritten Ventrikels.

Epikrise:
Da das Zwischenhirn selbst keine anatomischen Veränderungen zeigt, so wird die klinisch sichtbare Schädigung dieses Gebietes der starken Verdrängung des dritten Ventrikels zuzuschreiben sein. Erwähnenswert sind die während des klinischen Aufenthaltes an Deutlichkeit zunehmenden Pupillenstörungen, die sich zunächst nur durch eine verlangsamte Lichtreaktion, späterhin durch eine Lichtstarre bemerkbar machen. Die starke Gewichtsabnahme ist wohl nicht allein eine Folge des schweren Allgemeinzustandes, sondern muß vielmehr mit als Symptom einer Zwischenhirnschädigung angesehen werden.

Perniciöse Anaemie.

Fall 8. K. Sch., Rentner, 64 Jahre, vom 14. 2. 33 bis 3. 3. 33 in der Klinik.

Vorgeschichte:

September 1932 Brechdurchfälle. Infolge allgemeiner Schwäche bettlägerig, begibt sich in ärztliche Behandlung. Februar 1933: Einnässen und Einschmutzen. Wegen schmerzhafter Anschwellung des linken Beines Aufnahme in die Chirurgische Klinik, Kiel. Mit der Diagnose: Perniciöse Anaemie mit funiculärer Myelose — nach zwei Tagen in die Nervenklinik verlegt.

Aufnahmebefund:

Stark reduzierter Ernährungs- und Kräftezustand, gelbblasse Hautfarbe. Für Perniciosa sprechendes Blutbild: Hgb. 75 %, 3,4 Mill. Erythrocyten, Färbeindex über 1,0. Deutliche Anisocytose.

Neurologisch: Pupillen: mittelweit, etwas entrundet. Lichtreaktion: links ausgiebiger als rechts. Konvergenzreaktion: positiv. Fundus: o. B. Schlaffheit und Atrophie der gesamten Extremitätenmuskulatur. Grobe Kraft beider Arme herabgesetzt. Normale Armreflexe. Patellarerflexe kaum auslösbar, Achillessehnenreflexe positiv. Beiderseits positive Pyramidenzeichen. Rechtes Bein geschwollen, fühlt sich wärmer an als das linke, seine Haut ist gespannt und glänzend. Grobe Ataxie bei Zielbewegungen. Fragliche Hypaesthesie der rechten Körperseite. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Normaler Lumbalbefund.

Psychisch: Desorientiert, merk- und gedächtnisschwach, neigt zu Konfabulationen. Schlafsüchtig.

Weiterer Verlauf: Lebhafte Patellarreflexe. Antriebslosigkeit und gleichgültiges Verhalten, welches in den Worten des Pat. zum Ausdruck kommt: „Es ist mir alles einerlei". Zunehmende Schlafsucht, wiederholtes Einnässen. Am 3. 3. 33 Exitus in schwerer Benommenheit.

Diagnose:

Funiculäre Myelose und Zwischenhirnschädigung bei perniciöser Anaemie.

Obduktionsbefund:

Geringe bräunliche Verfärbung der Rückenmarkshinterstränge. Deutliche Erweiterung des dritten Ventrikels. Sonst keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen.

Epikrise:

Zu den im Verlauf der Perniciosa so häufig beobachteten Symptomen einer spinalen Erkrankung treten hier die Zeichen einer cerebralen Schädigung. Wir haben also einen Prozeß vor uns, der sich nicht ausschließlich auf das Rückenmark beschränkt, sondern eine disseminierte Erkrankung des gesamten Zentralnervensystems darstellt und sich durch das gleichzeitige Auftreten von Rückenmarks- und Zwischenhirnsymptomen auszeichnet. Hinsichtlich der psychischen Veränderun-

gen ist festzustellen, daß in keinem der bisher mitgeteilten Fälle das Korsakow-Syndrom so ausgeprägt ist wie gerade hier. Weniger charakteristisch sind die Pupillenanomalien. Die Blasenstörungen dürfen wir mit Rücksicht auf die gleichzeitige Erkrankung des Rückenmarkes nicht unbedingt als dem Z.-H.-Syndrom zugehörig betrachten. Zumal anamnestisch auch über Stuhlinkontinenz berichtet wurde, können wir eine Schädigung der hierfür mitverantwortlichen Rückenmarkszentren keinesfalls ausschließen. Der makroskopisch-anatomische Befund erklärt uns die Entstehung der Z.-H.-Symptome nicht genügend. Auch die histologische Untersuchung der Zwischenhirnkerne ergab keine krankhaften Veränderungen an denselben. Weitere Untersuchungen an Serienschnitten stehen zwar noch aus. Vorderhand muß die alleinige Erweiterung des dritten Ventrikels, deren Zustandekommen selbst ungeklärt ist, als Ursache der Zwischenhirnschädigung angesehen werden.

Kohlenoxydvergiftung.

Fall 9. A. D., Ehefrau, 56 Jahre, 15. 6. 33 bis 8 7. 33 in der Klinik.

Vorgeschichte:

Seit Jahren unter Schlaflosigkeit, Kopfschmerzen und gelegentlichen Schwindelanfällen leidend. Am 12. 5. 33 Suicidversuch mit Leuchtgas. Pat. wurde besinnungslos aufgefunden, erlangte erst nach 14 Stunden im Städtischen Krankenhaus, Kiel, das Bewußtsein wieder. Seit dieser Zeit ausgesprochen apathisch, antwortete nur auf Befragen. Schlaflos und bettflüchtig. Näßte und schmutzte ein. Verlegung in die Nervenklinik.

Aufnahmebefund:

Intern: o. B.

Neurologisch: Maskengesicht, deutliche Muskelrigidität, Gegenspannungen. Störung der statischen Koordination, konstantes Rückwärtsfallen beim Stehen. Wiederholte Abwehrbewegungen während der Untersuchung. Nervenaustrittspunkte stark druckempfindlich. Pupillen: gleichweit, rund. L.R.: positiv. C.R.: nicht zu prüfen, da Pat. nicht fixiert. Fundus: o. B. Sehnenreflexe etwas lebhaft. Sensibilität intakt. — Wa.Re.: im Blut und Liquor negativ. Normaler Liquorbefund.

Psychisch: Schwer fixierbar, teilnahmslos, Krankheitsgefühle scheinen zu fehlen. Ohne jegliche Willensäußerung. Läppisches Drauflosreden mit Neigung zum Witzeln. Zeitlich und örtlich desorientiert. Meist schlafend, jedoch leicht erweckbar.

Weiterer Verlauf: Zunehmende Verschlechterung. Pat. reagiert kaum noch auf Fragen, näßt ein. Am 8. 8. Kreislaufparese, Exitus.

Diagnose:

Kohlenoxydvergiftung mit Schädigung des Hirnstammes und des Zwischenhirnes.

Obduktionsbefund:

Deutliche Rindenatrophie beider Stirnhirne. Keine wesentlichen Gefäßveränderungen, nur kleine lipoidsklerotische Plaques an den Teilungsstellen des Circulus Willisi. Beiderseits im Globus pallidus etwa erbsengroße, bräunlich verfärbte Erweichungsherde mit ausgesprochener Höhlenbildung. Sonst keine makroskopisch sichtbaren Veränderungen.

Epikrise:

Der Sektionsbefund bestätigt nur die extrapyramidalen Symptome. Die mikroskopische Untersuchung der übrigen als erkrankt anzusehenden Gehirnpartien, insonderheit des Zwischenhirns, hat bisher zu keinem befriedigenden Ergebnis geführt. Es ist hier noch die Serienschnittuntersuchung abzuwarten, bevor eine endgültige anatomische Erklärung gegeben werden kann. Wir werden vorläufig annehmen müssen, daß es auf verschiedenen Wegen zu einer Schädigung des Zentralnervensystems gekommen ist. Durch Gefäßwandschädigungen mit nachfolgenden Blutungen, sozusagen auf vasalem Wege, scheinen die Erweichungen im Globus pallidus entstanden zu sein. Auf eine unmittelbar toxische Wirkung hingegen werden wir die Mitbeteiligung der anderen Hirngebiete, so vor allem des Zwischenhirnes, zurückzuführen haben.

Zusammenfassung.

Betrachten wir rückblickend die neun veröffentlichten Fälle in Bezug auf die Vollständigkeit des Z.-H.-Syndromes und die Lokalisation des jeweiligen Krankheitsprozessess, so können wir folgendes feststellen:

In nur zwei Fällen (Fall 5 und 7) war das Z.-H.-Syndrom vollständig. In den Fällen 1, 2, 3 und 8 war das Syndrom annähernd vollständig, während in den Fällen 4, 6 und 9 nur drei von den fünf das Syndrom bildenden Symptomen vorhanden waren. Von den einzelnen Symptomen waren in den insgesamt neun Fällen regelmäßig die Schlafsucht und die psychische Veränderung nachweisbar. Die Blasenstörungen waren mit Ausnahme eines Falles ebenfalls stets vorhanden, während Pupillenanomalien nur in sechs Fällen und übrige vegetative Symptome, wie Gewichtszu- oder -abnahme, zentralbedingte Temperatursteigerungen und Menstruationsanomalien, in nur drei Fällen (Fall 2, 5, 7) bemerkt wurden. Hinsichtlich der Lokalisation handelte es sich in den ersten beiden Fällen um Krankheitsprozesse, die fast ausschließlich den dritten Ventrikel und das Zwischenhirngebiet betrafen. In Fall 3 und 4 war die Umgebung des dritten Ventrikels stärker in Mitleidenschaft gezogen. Im ersteren Falle schien der Prozeß vom Stammgangliengebiet zur Hirnbasis, im letzteren von der Basis nach oben hin weitergeschritten zu sein. Eine Komprimierung und Verdrängung des dritten Ventrikels durch einen Tumor lag in den Fällen 5, 6 und 7 vor. Hier wurden das Zwischenhirn und der dritte Ventrikel von der Tumormasse selbst nicht erreicht. Ein die Z.-H.-

Symptome nur wenig erklärender Befund konnte in Fall 8 erhoben werden, wo es sich lediglich um eine Erweiterung des dritten Ventrikels handelte. Histologische Veränderungen konnten bisher nicht ermittelt werden. Im letzten Falle fehlte für das Zustandekommen der Z.-H.-Symptome eine anatomische Grundlage. Als Ursache wurde vorderhand eine unmittelbar toxische Schädigung des Z.H.-Gebietes angenommen Es sei nochmals daran erinnert, daß in den beiden letzten Fällen abschließende Untersuchungen noch ausstehen.

Von den anatomisch in erster Linie auf den dritten Ventrikel und das Zwischenhirngebiet beschränkten Krankheitsprozessen war eigentlich zu erwarten, daß sie sich klinisch von den übrigen Krankheitsfällen durch das vollständige Symptombild einer Zwischenhirnerkrankung im Sinne des Syndromes (Stertz) unterscheiden würden. Aus den beiden ersten Fällen wird dies aber nicht ersichtlich. Vielmehr haben solche Prozesse, die lediglich eine Komprimierung und Verdrängung des dritten Ventrikels hervorriefen, ein vollständiges Syndrom gezeigt. Zum Schluß weisen wir noch einmal auf die bei dem fast ausnahmslos vorliegenden Tumormaterial nicht unberechtigten Bedenken gegenüber einer exakten Lokaldiagnose hin.

Zusammenfassend läßt sich aber an Hand der mitgeteilten Fälle sagen, daß das Syndrom von Stertz die klinischen Merkmale einer Zwischenhirnerkrankung deutlich und eindrucksvoll wiedergibt, und daß das Auftreten desselben im Verlauf einer cerebralen Erkrankung stets mit Recht den Verdacht auf eine Schädigung des Zwischenhirnes lenken muß

Literaturverzeichnis.

Albrecht: Mtsschr. f. Psych. und Neurologie, Bd. 79, 1931, S. 136.

Bürger-Prinz und Günther: Der Nervenarzt, 4. Jahrg. 1931, H. 2, S. 89/93.

Claude: Zit. bei Pette, Klin. Wschr. 1930.

Curschmann: Münch. Med. Wschr. v. 14. 9. 1923, Nr. 37, 70. Jahrg.

v. Economo: Hdb. d. norm. und path. Phys., herausgegeben von A. Bethe, Bd. 17, S. 604—610.

Foerster: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 44.

Fulton und Bailey: Zit. bei Weiß und Albrecht.

Gamper: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 51, 1929, S. 236, Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd 102, S 122.

Gélineau: Zit. b. Redlich.

Greving: Klin. Wschr. v. 15. 4. 1928, 7. Jahrg., Nr. 16.

Heß: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 51, 1929, S. 232.

Högner: Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 97, S. 260.

Inaba: Zit. bei Spiegel, Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 102.

Isenschmid: Hdb. d. norm. u. path. Phys., herausggb. von Bethe, Bd. 17, S. 46—62.

Karplus und Kreidl: Zit. bei L. R. Müller, „Lebensnerven".

Kleist: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 51, 1929, S. 235.

Lhermitte: Zit. b. Pette, Klin. Wschr. 1930.

Lüdecke: Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 98, S. 197/201.

Mauthner: Zit. bei L. R. Müller, „Lebensnerven".

Müller, L. R.: Die Lebensnerven 1931, 3. Aufl. Zit. b. Högner.

Nagasaka: Zit. b. Spiegel, Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 102.

Pette: Klin. Wschr. vom 13. 12. 1930, 9. Jahrg., Nr. 50; Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 105, S. 257/270; Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 51, 1929, S. 234.

Puusepp: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 54, 1930, S. 827.

Redlich: Med Klinik 1925, Nr. 16/17; Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 95, 1925, S. 265.

Rosenfeld: Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 91, S 13.

Spiegel: Hdb. d. norm. path. Phys. Bd. 10, S. 221, S. 1058 und 1059; Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 102, S. 144.

Stertz: Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. 117 bis 119, Bd. 1931.

Trömmer: Ztbl. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 51, 1929, S. 230.

Weiß: Arch. f. Psych. u. Nervenkrkht. Bd. 95, S. 601/611; Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psych. Bd. 144, St. 22/52.

Wohlwill: Dtsch. Ztschr. f. Nervenhlkd. Bd. 105, S. 63/75.

Für die freundliche Ueberlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit spreche ich Herrn Professor Dr. S t e r t z meinen Dank aus.

Lebenslauf.

Als Sohn des Reg.-Rates Wilhelm Schmidmann wurde ich am 27. Mai 1908 in Hanau a. M. geboren. Ich besuchte die Gymnasien in Allenstein und Hannover. Meine vorklinischen Semester verbrachte ich in Göttingen, Leipzig und Kiel, wo ich das Physikum im Sommer 1930 bestand. Meine klinischen Semester verbrachte ich in München, Graz und Kiel. Hier bestand ich im August 1933 die ärztliche Staatsprüfung. Mein praktisches Jahr erledigte ich an der Universitäts-Nervenklinik in Kiel, an der Inneren Abteilung des Clementinenhauses zu Hannover und am Pathologischen Institut der Universität Kiel.